Das Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE und seine Beziehungen zu Angiomen im Bereich des Trigeminus ohne Glaucom, zum Buphthalmus ohne Naevus vasculosus und zu anderen Mißbildungen

von

Jürgen Kilian

aus Fürth/Bay.

Erlangen 196

1062 Ue 100

Aus der Augenklinik der Universität Erlangen/Nürnberg
(Direktor: Prof. Dr. Schreck)

Das Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE und seine Beziehungen zu Angiomen im Bereich des Trigeminus ohne Glaucom, zum Buphthalmus ohne Naevus vasculosus und zu anderen Mißbildungen.

==========

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde
der
Hohen Medizinischen Fakultät
der
Friedrich-Alexander-Universität
zu
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt
von Jürgen Kilian
aus Fürth/Bay.

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät der
Universität Erlangen-Nürnberg

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Dekan: Prof. Dr. Theissing
Referent: Prof. Dr. E. Schreck

Tag der mündlichen Prüfung: 3. März 1964

Inhaltsverzeichnis

A. Einleitung

B. Eigene Beobachtungen
I. Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE
II. Naevus flammeus des ersten Trigeminusastes ohne Glaucom
III. Buphthalmus ohne Naevus flammeus des ersten Trigeminusastes

C. Vergleich der eigenen Beobachtungen mit der vorliegenden Literatur

D. Zusammenfassung

E. Literaturverzeichnis

F. Lebenslauf

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538102_0034

A. Einleitung

Zu den in den letzten Jahren immer häufiger diskutierten angeborenen Mißbildungen gehört auch das Syndroma STURGE--WEBER-KRABBE. Das 1936 von BERGSTRAND, OLIVECRONA und TÖNNIS unter diesem Namen zusammengefaßte Krankheitsbild zeigt als charakteristische Merkmale Naevi vasculosi der Haut, gleichseitiges Glaucom und epileptiforme Anfälle mit homolateraler Symptomatik. Diese Veränderungen können mehr oder weniger ausgeprägt, ein- oder auch beidseitig auftreten.

Ihre erste Beschreibung in voller Ausprägung stammt von SCHIRMER. Vor dem hatte LUSCHKA 1854 nur über ein im Mark des Vorderlappens der linken Hemisphäre gelegenes Cavernom berichtet. Als Erster wies STURGE 1879 darauf hin, daß sich die angeborenen Gefäßveränderungen nicht notwendigerweise auf das Gesicht und die Augen beschränken. Vielmehr könne auch das Gehirn Sitz einer Nävusbildung gleicher Art sein. Von MILLES (1884) stammt die histologische Beschreibung der damit verknüpften Aderhautangiome. Analoge vasculäre Mißbildungen im Gehirn beschrieben als erste KALISCHER (1897), LANNOIS-BERNOUD (1898), NÄCKE (1905) und CUSHING (1906). Weitere neue Gesichtspunkte brachte 1913 HEBOLD, indem er anhand dreier obduzierter Fälle auf Verkalkungsvorgänge der Hirnrinde hinwies. Röntgenologisch konnten diese Veränderungen erst 1922 von WEBER nachgewiesen werden. Im Bereich der geschrumpften Hemisphäre stellten sich eigenartige, geschwungene, doppelt konturierte Schattenbildungen dar, die von WEBER für ein verkalktes Häman-

giom der Meningen gehalten wurden. GEYELIN und PENFIELD zeigten 1929, daß eine derartige Deutung fraglich schien. Ihrer Ansicht nach lagen ihnen Verkalkungen im Bereich der Hirnrinde zugrunde. Fanden sie doch bei der mikroskopischen Untersuchung eines Operationspräparates, daß die Piagefäße nicht beteiligt waren. Dagegen zeigten sich die Wandungen der kleinen Blutgefäße in der Rindensubstanz verkalkt. KRABBE konnte 1934 an sechs Fällen diese Befunde ausführlich bestätigen. Eine Angiographie zur Klärung der Gefäßmißbildungen im Gehirn führten 1935 als erste MONIZ und LIMA aus.

Eng verwandt mit dem Morbus STURGE-WEBER sind die ebenfalls mit einer Störung im Nerven- und Gefäßsystem einhergehenden, durch van der HOEVE unter dem Sammelnamen Phakomatosen zusammengefaßten Krankheitsbilder. Von ihm wurde 1923 der Vorschlag gemacht, "die Erkrankungen, die mit Hirnsymptomen, mit Geschwülsten der Haut und des Augengewebes einhergehen und bereits congenital angelegt sind", unter diesem übergeordneten Begriff zu gruppieren.

Heute fallen unter ihn: 1) die tuberöse Hirnsklerose nach BOURNEVILLE, 2) die Angiomatosis retinae et cerebelli nach v.HIPPEL-LINDAU, 3) die Neurofibromatosis v.RECKLINGHAUSEN, 4) die Angiomatosis neurocutanea STURGE-WEBER und KLIPPEL--TRÉNAUNAY.

Unter den Symptomen sind die Naevi vasculi der Haut besonders sinnfällig. Sie treten in der Mehrzahl nur einseitig auf. Ihre Hauptlokalisation betrifft das Gesicht, in ihm wiederum das Ausbreitungsgebiet des ersten und zweiten Trigemi-

nusastes. Häufig beschränkt sich jedoch die Mißbildung nicht streng auf eine Gesichtshälfte. In gleicher Weise tritt sie am behaarten Kopf, Nacken, am Rumpf, den Extremitäten, ein- oder beidseitig, mehr oder weniger ausgeprägt auf. Ferner können harter und weicher Gaumen, Uvula, Zunge und Mundschleimhaut befallen sein. ANDERSON und KAUTZKY kamen zur Erkenntnis, daß in praktische allen Fällen das Ausbreitungsgebiet des ersten Trigeminusastes an der Veränderung teilhat.

Das zur Trias nach STURGE-WEBER-KRABBE gehörende Glaucom beruht meistens auf einem Angiom der Aderhaut. Da es sich für gewöhnlich bereits bei der Geburt oder in den ersten Lebensjahren manifestiert, kommt es zu Hydrophthalmus. Später, ab dem 10. Lebensjahr eintretende Druckerhöhungen führen zum Bild des primären Glaucoms, dann jedoch ohne Vergrößerung des Bulbus. Ein beidseitiges Glaucom tritt praktisch nie auf, ohne daß die Naevi zweiseitig sind. Umgekehrt stellen jedoch Naevi in beiden Trigeminusbereichen nicht notwendigerweise eine Praedisposition für den Befall beider Augen dar (JOY).

Als obligat für das Krankheitsbild gelten als drittes noch epileptiforme Anfälle vom Typus JACKSON oder allgemeine Krämpfe mit Bewußtseinsverlust. Meistens treten sie als Frühsymptom auf. Sie beginnen manchmal gleich nach der Geburt, meistens im zweiten bis dritten Lebensjahr. Ihr pathologisch-anatomisches Substrat besteht in typisch konfigurierten Verkalkungen im Occipitalbereich des Gehirns. Falls sie röntgenologisch nachweisbar sind, gewinnen sie pathognomonische Bedeutung. Gleichzeitig kann contralaterale Hemiplegie auftre-

ten, welche meist spastischen Charakter besitzt. In der geistigen Entwicklung machen sich häufig Mängel bemerkbar. Sie reichen von Debilität bis zur Idiotie.

B. Eigene Beobachtungen

In der Universitäts-Augenklinik Erlangen gelangten in den Jahren 1951-1961 insgesamt 9 Fälle von Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE zur Beobachtung. Sie regen einen Vergleich an mit 29 Patienten mit Angiomen der Haut im Trigeminusbereich ohne Glaukom. Ihnen sollen 38, im gleichen Zeitraum behandelte Kinder mit Buphthalmus ohne Naevi flammei gegenübergestellt werden.

I. Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE

1) Pat. H.R., geb. 13.6.52., Krankenblatt-Nr. 61/4211, stat. Behandlung vom 31.8.61. bis 18.9.61.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen in der Familie. Kein Anhalt für Embryopathie. Die Entbindung erfolgte durch Kaiserschnitt nach sehr langer Geburtsdauer. Der Naevus flammeus im Gesicht besteht von Geburt an, ein Wachstum wurde nicht festgestellt. Bei Aufregungen treten epileptische Anfälle auf. Der Junge ist außerdem halbseitig links gelähmt.

Aufnahmebefund am 31.8.61.: Die ganze rechte Gesichtshälfte bis zur Medianlinie wird von einem Naevus flammeus überzogen, der auch die rechte Halsseite, das Ohr und das rechte Hinterhaupt erfaßt. Ebenso betroffen zeigt sich der rechte har-

te und weiche Gaumen. Ein umschriebenes Feuermal findet sich auf der linken Stirnhälfte.

Die Weite der Lidspalten beträgt rechts 8 mm, links 6mm, der Hornhautdurchmesser rechts 13,5 mm, links 12 mm. Es besteht ein Strabismus divergens von 30°. In den vorderen Abschnitten zeigen sich beide Augen unauffällig. Ophthalmoskopisch ergibt sich am rechten Auge eine scharf begrenzte Papille. Sie weist eine randständige Excavation auf. Der Gefäßbaum ist nasal verdrängt. Die Gefäße erscheinen bajonettförmig abgeknickt. Ein Aderhautangiom läßt sich nicht nachweisen. Das linke Auge bietet keinen krankhaften Befund. Visus: rechts: 5//7,5p, cyl + 1,5/160° = 5/5, Nd I in 40 bis 8 cm. Links: 5/7,5, + 0,5 cyl - 2,5/0° = 5/4p, Nd I in 40 bis 8 cm.

Das Gesichtsfeld zeigt beiderseits eine linksseitige homonyme Hemianopsie. Die systematische Kontrolle (Tagesprofile einschließlich 6-Uhr-Messungen) ergibt rechts Werte um 45 mm Hg, links um 20 mm Hg. Nach Ordination von 3mal 3 % Pilocarpintropfen rechts keine Änderung der erhöhten Werte.

Die Extremitäten der linken Körperhälfte sind spastisch gelähmt. Eine Schädelaufnahme zeigt eine in der hinteren Schädelgrube gelegene, gut begrenzte doppelt konfigurierte Verschattung.

Behandlung: Am rechten Auge wird eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Postoperativ und nach Ordination von 3mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends Abfall auf normale Druckwerte.

Verlauf: Eine Kontrolluntersuchung im August 1962 ergibt: Augenbinnendruck, gemessen mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ rechts 43 mm, links 20 mm Hg. Das Gesichtsfeld hat sich nicht verändert, der Visus rechts verschlechterte sich etwas. Die ganze rechte Gesichtshälfte erscheint gegenüber links hypertrophiert. Ebenso zeigt sich die rechte obere Extremität stärker entwickelt als die linke (Oberarm rechts 29 cm, links 27 cm, Unterarm rechts 23 cm, links 21 cm. Der Umfang ist in beiden Fällen der gleiche). Demgegenüber erweist sich die untere Extremität als gleich lang. Eine Röntgenaufnahme des Schädels ergibt in der ganzen Occipitalregion deutliche doppelt konturierte Verschattungen.

Da der Druck am rechten Auge mit Pilocarpintropfen nicht genügend zu senken war, wurde im August 1963 erneut eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT im oberen und unteren äusseren Quadranten durchgeführt. Anschließend ergaben sich mit Pilocarpintropfen Werte um 20 mm Hg, die bei späteren Kontrollen nicht überschritten wurden. Der Visus des rechten Auges verschlechterte sich korrigiert auf 5/7,5.

2) Pat. P.S., geb. 22.7.56., Krankenblatt-Nr. 56/4528, stat. Behandlung vom 5.11.56. bis 24.11.56.

Anamnese: In der Familie keine Erbleiden oder Mißbildungen bekannt. Das Feuermal der rechten Gesichtshälfte besteht seit der Geburt.

Aufnahmebefund am 5.11.56.: Naevus flammeus der gesamten rechten Gesichtshälfte bis zum Scheitelbein, genaue

Trennungslinie auf der Gesichtsmitte. Auf der rechten Seite des harten und weichen Gaumens flächenhaft ausgebreitetes Feuermal. Der Hornhautdurchmesser beträgt rechts 13 mm, links 11 mm. Rechts besteht ein Epiblepharon. In der Iris erweiterte Gefäße. Soweit sichtbar, bestehen am Fundus keine Veränderungen. Das linke Auge weist keine Besonderheiten auf. Bei Durchmessung, einschließlich 6-Uhr-Messung, zeigt sich ohne Pilocarpintropfen ein Druck um 55 mm Hg rechts, links liegt der Druck um 25 mm Hg. Der Visus ist nicht prüfbar.

Behandlung: Am rechten Auge Cyclodiathermiepunktur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae. Anschließend 5mal 3 % Pilocarpintropfen, abends 3 % Pilocarpinsalbe. Außerdem Nahbestrahlung des Feuermals nach CHAOUL.

Verlauf: Eine Nachuntersuchung im August 1961 ergibt: Im Alter von 4 1/2 Jahren traten erstmals linksseitig Paresen auf. Das Kind war plötzlich hingefallen und konnte über Stunden das linke Bein und den linken Arm nicht mehr bewegen. Bei wiederholten Anfällen hing der Arm schlaff herunter, das Bein wurde nachgezogen.

Am rechten Auge zeigen sich in der Iris bei 11 Uhr erweiterte Gefäße. Die scharf begrenzte Papille weist eine zentrale Excavation auf. Ein Aderhautangiom läßt sich nicht nachweisen. Der Visus beträgt rechts 1/5, durch Korrektur nicht zu bessern, links 5/4p, - 0,5 = 5/4. Die Tension beträgt rechts 24 mm , links 17 mm Hg bei Verordnung von 3mal 3 % Pilocarpintropfen.

Es fällt bei dem Kind ein schwankender Gang auf, schnelles

Gehen ist nicht möglich. Die geistige Entwicklung erscheint dem Alter entsprechend. Röntgenologisch ergibt sich kein Anhalt für intracerebrale Verkalkungen, ebenso weist das EEG keine Besonderheiten auf. Eine Vergrößerung des Feuermals ist nicht feststellbar.

3) Pat. N.F., geb. 21.11.56., Krankenblatt-Nr. 56/5616, stat. Behandlung vom 7.2.57. bis 24.2.57.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen in der Familie. Nach der Geburt waren am Körper und im Gesicht des Kindes "rote Flecken" aufgefallen, außerdem erschien das rechte Auge größer als das linke.

Aufnahmebefund am 7.2.57.: Naevus flammeus des ganzen Gesichts mit Bevorzugung der rechten Gesichtshälfte; ausgedehnte Naevi auch über dem Stamm und allen Extremitäten.

Die Lidspalten erscheinen gleich weit, der horizontale Hornhautdurchmesser beträgt rechts 12,5 mm, links 11 mm. Am rechten Auge findet sich die Hornhaut diffus getrübt. Dadurch ist eine Beurteilung der tieferen Abschnitte nicht möglich. Am linken Auge ergibt sich in allen Abschnitten ein regelrechter Befund. Bei Durchmessung, einschließlich der 6-Uhr-Messung, zeigt sich ohne Tropfen rechts ein Druck um 45 mm Hg, links um 32 mm Hg; nach Ordination von 3mal 3 % Pilocarpintropfen rechts keine Änderung, links Abfall auf normale Werte.

Behandlung: Am rechten Auge wird eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Postoperativ sinkt der Druck

auf normale Werte; im weiteren Verlauf finden sich rechts stets Werte an der oberen Grenze der Norm, links um 18 mm Hg.

Verlauf: Eine Untersuchung am 27.9.63. ergibt: Die rechte Körperhälfte erscheint geringgradig hyperplastisch. Die Reflexe sind normal auslösbar. Krämpfe traten bisher nicht auf. Der Hornhautdurchmesser beträgt rechts 12 mm, links 11,5 mm. Ein Aderhautangiom ist nicht nachweisbar. Der Augenbinnendruck ist mit 24 mm Hg rechts und 20 mm Hg links weiterhin gut reguliert. Der Visus wird unkorrigiert links mit 5/10 angegeben, rechts sind nur Handbewegungen erkennbar.

4) Pat. H.K., geb. 7.2.57., Krankenblatt-Nr. 57/1514, stat. Behandlung vom 27.6.57. bis 23.7.57.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen in der Familie. Seit der Geburt bestehen am ganzen Körper ausgedehnte, scharf begrenzte Feuermale. Ebenfalls seit der Geburt treten linksseitige Krämpfe auf.

Aufnahmebefund am 27.6.57.: Naevus flammeus im ganzen Gesicht mit Bevorzugung der linken Seite. Außer den Feuermalen am ganzen Körper großer Pigmentnaevus am Rücken. Gesteigerte Sehnenreflexe beiderseits.

Lidspalten gleich weit, der Hornhautdurchmesser beträgt rechts 11,5 mm, links 12,5 mm. Das rechte Auge bietet einen normalen Befund. Am linken Auge zeigen sich die Conjunctivalgefäße erweitert, die Vorderkammer erscheint tiefer als normal. Ophthalmoskopisch sieht man eine graurot gefärbte Papille mit großer zentraler Excavation. Die Gefäße sind abgeknickt und na-

sal verdrängt. Weitere Einzelheiten sind nicht zu erkennen.

Bei Durchmessung mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ, einschließlich der 6-Uhr-Messung, zeigt sich ohne Tropfen rechts ein Druck um 25 mm Hg, links um 45 mm Hg.

Auf einer Schädelaufnahme lassen sich Verschattungen im Occipitalbereich nicht nachweisen.

Behandlung: Am linken Auge wird eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Postoperativ und nach Ordination von 3mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends war der Druck mit Werten um 20 mm Hg gut reguliert. Wegen der häufigen Krampfanfälle Comital und Luminaletten.

Verlauf: Bei einer Untersuchung in der Kinderpoliklinik in München am 11.6.58. ergaben sich folgende Befunde: Auf einer Schädelübersichtsaufnahme zeigten sich keine Verschattungen. Im EEG wurde ein Herd links occipital festgestellt. Eine linksseitige Carotisangiographie ergab ebenfalls Anzeichen für eine linksseitige Raumbeschränkung. Gefäßveränderung wurden nicht gefunden.

Die generalisierten Krämpfe waren weiterhin sehr häufig aufgetreten. Das Kind mußte, da es sehr schlecht trank, zeitweise mit der Sonde ernährt werden.

Das Kind litt häufig an Pneumonien; bei wiederholten Liquoruntersuchungen war die Zellzahl und der Eiweißwert jedes Mal deutlich erhöht.

Bei einem der lange anhaltenden Krampfzustände kam das Kind im Alter von 2 Jahren und 9 Monaten ad exitum. Eine Sek-

tion wurde nicht durchgeführt.

5) Pat. I.S., geb. 22.2.60., Krankenblatt-Nr. 60/2205, stat. Behandlung vom 12.8.60. bis 24.8.60.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen in der Familie. Seit der Geburt besteht ein ausgedehntes Feuermal am ganzen Körper, insbesondere im Gesicht. Mit zwei Monaten traten erstmals Krämpfe auf, teils Schluck- und Kaukrämpfe, teils tonisch-klonisch, manchmal den ganzen Körper betreffend, manchmal nur die rechte Hand. Außerdem war der rechte Arm gelähmt. Im Alter von vier Monaten fiel ein deutliches Hervortreten des linken Augapfels auf. Ein Wachstum des Gesichtsnaevus wurde nicht beobachtet.

Aufnahmebefund am 12.8.60.: Im Bereich des 1. Trigeminusastes links, sowie des 2. und 3. beiderseits ausgeprägter Naevus flammeus. Weitere Angiome an der rechten Schulter, der rechten Hand, der Glutealregion, an der Innenseite des linken Oberschenkels und an beiden Füssen.

Die Lidspalten sind gleich weit; der Hornhautdurchmesser beträgt rechts 11,5 mm, links 13 mm. Das rechte Auge erweist sich in allen Abschnitten als regelrecht. Links erscheint die Cornea mäßig getrübt. Ophthalmoskopisch ergibt sich eine normal geformte, scharf begrenzte Papille. Ein Aderhautangiom wird nicht gefunden. Der Visus ist nicht prüfbar. Bei Durchmessung, einschließlich 6-Uhr-Messung, zeigt sich ohne Pilocarpintropfen ein Druck von 23 mm Hg rechts und von 43 mm Hg links.

Behandlung: Am linken Auge wird eine Cyclodiathermiepunk-

tur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Durch Ordination von 5mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends läßt sich der Druck anschließend gut beherrschen.

Verlauf: Eine Untersuchung am 5.7.62. ergibt: Es wurde regelmäßig getropft. Der Druck beträgt rechts 20 mm Hg, links 30 mm Hg. Seit etwa einem Jahr traten keine Krämpfe mehr auf. Der rechte Arm erscheint muskelschwach, das rechte Bein beim Gehen und Stehen spastisch, es wird in Aussenrotation gehalten. Die Reflexe sind gesteigert. Röntgenologisch finden sich diffuse Verschattungen im Occipitalbereich.

6) Pat. J.B., geb. 6.4.60., Krankenblatt-Nr. 60/1322, stat. Behandlung vom 20.6.60. bis 16.7.60.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen in der Familie. Die Geburt dauerte 17 Stunden, das Kind kam scheintod auf die Welt. Das Kind atmete immer schwer. Mit 20 Tagen traten erstmals rechtsseitige Krämpfe auf.

Aufnahmebefund am 20.6.60.: Es findet sich beiderseits ein Buphthalmus. Der Hornhautdurchmesser beträgt links wie rechts 12 mm. Die Hornhaut ist beiderseits getrübt. Die Pupillen reagieren auf Licht; ein tieferer Einblick ist nicht möglich. Bei Durchmessung, einschließlich 6-Uhr-Messung, mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ zeigt sich ohne Tropfen rechts ein Druck von 60 mm Hg, links um 55 mm Hg.

Die Hautoberfläche ist zum großen Teil mit flächenhaften, nicht erhabenen bläulich-roten Naevi flammei bedeckt, die

sich beim Schreien tief bläulich verfärben. Befallen sind das ganze Gesicht, ein Teil des behaarten Kopfes, Hals und Thoraxbereich. Das Abdomen weist nur unterhalb des Nabels einen 5--Markstückgroßen Bezirk auf, der in der Tiefe dunkelblau durchschimmert. Die Naevi flammei erstrecken sich ebenfalls auf beide Arme, ebenso auf das linke Bein. Das rechte Bein zeigt keinen Befall. In beiden Axillen haselnußgroße weiche Resistenzen, bei denen es sich um Angiome handeln könnte. Die Zunge erscheint auffallend breit, am Gaumen finden sich keine Naevi.

Patellar- und Achillessehnenreflex beiderseits sehr lebhaft. Es besteht eine Anämie von 46 % Hb. Der SABIN-FELDMAN Test fällt mit 1:256 positiv aus, die Tuberkulinprobe nach MANTOUX 1:100 negativ. Bei einer Lungenübersichtsaufnahme zeigt sich ein stark verbreiterter Mittelschatten, nach beiden Seiten mit undeutlichem Übergang auf den an sich normalen Herzschatten. Im rechten Lungenunterfeld findet sich außerdem eine inhomogene, nach oben und seitlich unscharf begrenzte Verschattung, die dem Zwerchfell aufliegt und den rechten Herzzwerchfellwinkel ausfüllt. Es liegt der Verdacht auf eine Thymushyperplasie oder ein mediastinales Angiom vor. Eine Schädelaufnahme ergibt keine Verschattungen.

Behandlung: Beiderseits wird eine Cyclodiathermiepunktur nach VOGT unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Postoperativ und nach Ordination von 5mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends zeigen sich beiderseits Druckwerte um 30 mm Hg.

Verlauf: Bei den folgenden ambulanten Kontrollen Druck-

werte an der oberen Grenze der Norm. Im Januar 1962 14 Tage ununterbrochene Krämpfe, darauf anfallfreies Stadium. Seit Juli 1962 wieder Einsetzen der Krämpfe. Nach Schilderung der Mutter beginnen die Anfälle an den Füssen, ergreifen dann auch die Arme und meistens auch die Gesichtsmuskulatur. Die tonisch--klonischen Krämpfe treten immer beidseitig auf.

Es fällt auf, daß beide Wangen eine Hyperplasie zeigen, die linke Oberlippe ist dabei angedeutet rüsselförmig.

Auf einer Schädelaufnahme finden sich jetzt doppelt konfigurierte Verschattungen im Occipitallappen.

Die körperliche und geistige Entwicklung ist deutlich verzögert. Der Junge muß noch mit der Flasche gefüttert werden; er läuft noch nicht und zeigt noch keine Dentination.

7) Pat. B.W., geb. 25.6.06., Krankenblatt-Nr. 53/2587; Stat. Behandlung vom 11.6.53. bis 25.6.53.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen bekannt. Vier normale Geburten. Ein Kind war aus unbekannter Ursache sofort nach der Geburt gestorben, ein anderes Kind war von der Geburt an zuckerkrank. Die Patientin wurde mit 21 Jahren wegen einer Mittelohreiterung operiert, seither hört sie auf dem linken Ohr angeblich nichts mehr. Im Sommer 1951 stellte sich am linken Auge erstmals eine Iritis ein, die sich nicht mehr besserte. Kurz darauf erlitt die Patientin einen "Nervenzusammenbruch". Von da ab habe sie auf dem linken Auge nur mehr ganz schlechtes Sehvermögen, praktisch nur mehr Lichtschein. Seit einem halben Jahr klagt die Patientin laufend über starke Kopfschmerzen.

Aufnahmebefund am 11.6.53.: An der linken Nasenfläche bis zum medialen Teil des linken Ober- und Unterlides knotige Naevi teleangiectatici. Neurologisch bestehen geringgradige Reflexdifferenzen und angedeutet hemiplegische Erscheinungen. Röntgenologisch ergeben sich Verschattungsherde im Occipitallappen. Die Lidspalte des rechten Auges hat eine Größe von 11 mm, links von 7 mm. Rechts findet sich ein Ektropium uveae, in der Linse in der vorderen Corticalis Wasserspalten.

Am linken Auge zeigt die Conjunctiva bulbi eine gemischte Injektion. Die Hornhaut läßt eine Epithelstippung erkennen, der Durchmesser beträgt 13 mm. Die Vorderkammer erscheint abgeflacht, sie zeigt ein positives Tyndall-Phänomen. Die Iris weist eine verwachsene Struktur auf. Es bestehen hintere Synechien. Der Augenhintergrund läßt keine genaue Beurteilung zu, die Papille erscheint jedoch randständig excaviert, die Gefäße bajonettförmig abgeknickt. Am rechten Auge wird unkorrigiert ein Visus von 5/10, mit + 1,75 cyl + 0,5/0° = 5/4 angegeben, mit + 3,0 cyl + 0,5/0° = Nd I in 33 cm. Links besteht Amaurose.

Bei Durchmessung mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ, einschließlich der 6 Uhr-Messung, zeigt sich ohne Pilocarpintropfen rechts ein Wert von 15 mm Hg, links um 60 mm Hg. Nach Ordination von 5mal 3 % Pilocarpintropfen liegt der Druck links zwischen 40 mm und 50 mm Hg.

Behandlung: Da der Druck medikamentös nicht zu senken ist, wird das endgültig erblindete Auge enucleiert.

8) Pat. M.N., geb. 25.9.20., Krankenblatt-Nr. 57/1120,

stat. Behandlung vom 27.5.57. bis 14.6.57.

Anamnese: Keine Erbleiden oder Mißbildungen bekannt. Bisher hatte die Patientin auf beiden Augen gut gesehen. Vor zwei Jahren bemerkte sie zum ersten Mal ein starkes Hervortreten des rechten Auges, das mit lang anhaltendem Kopfschmerz und heftigem Erbrechen verbunden war. Bisher wiederholte sich dieser Zustand zweimal. Beim Bücken trete das Auge jedesmal deutlich hervor. Epileptiforme Anfälle werden auf eindringliches Befragen zugegeben.

Aufnahmebefund am 27.5.57.: Im Gesicht Symptome einer Rosacea. Rechts besteht eine erhebliche Ptosis, die Lidspaltenhöhe beträgt hier 5 mm, links 10 mm. Das rechte Auge ist in der Bewegung vor allem nach temporal und oben eingeschränkt. Die Zurückdrängbarkeit erscheint praktisch aufgehoben: die Piezometrie nach JAEGER ergibt rechts 0,5 : 0,75 und links 2,5 : 6,0. Eine Pulsation läßt sich nicht fühlen. Das rechte Auge erscheint in den äußeren Abschnitten regelrecht, die Pupille zeigt nur träge Reaktion auf Licht und Naheinstellung. Fundus: Die Papille zeigt eine scharfe Begrenzung, sie erscheint randständig excaviert, die Gefäße bajonettförmig geknickt. In der Peripherie erkennt man nasal und temporal unten zwei Aderhautangiome.

Am linken Auge findet sich ein kleines Hämangiom der Bindehaut neben der Karunkel. Am Fundus sieht man beim Blick nach oben feinfleckige, alte chorioretinitische Pigmentierungen. Am rechten Auge wird unkorrigiert ein Visus von 5/5, mit cyl - 1,0 = 5/4p und Nd I angegeben, am linken Auge entsprechend 5/7,5, mit - 0,5 = 5/4p und Nd I. Das Gesichtsfeld weist keine

Einengung auf. Die Messung mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ ergibt rechts einen Wert von 35 mm, links von 20 mm Hg. Nach Tropfen von 3mal 3 % Pilocarpintropfen ist der Druck am rechten Auge gut reguliert. Die exorbitale Prominenz beträgt mit dem Exophthalmometer nach HERTEL bei Basis 94 rechts 23 mm, links 16 mm.

Eine Arteriographie ergibt ein im Wesentlichen regelrechtes Gefäßsystem, nur oberhalb des Carotissyphons ist ein Gefäßknäuel zu erkennen. Die Encephalographie zeigt einen normalen Liquorbefund, das Encephalogramm läßt keine Veränderungserscheinungen erkennen. Nach dem EEG ist ein Anfallsleiden vom Typ der temporalen Epilepsie wahrscheinlich. Neurologisch liegt eine leichte Reflexsteigerung der rechten Seite vor.

Behandlung: Unter 3mal 3 % Pilocarpintropfen, abends 3 % Pilocarpinsalbe gute Druckregulierung.

Verlauf: Eine Nachuntersuchung am 14.6.57. ergibt: Keine Änderung des Visus; epileptiforme Anfälle sind in der Zwischenzeit nicht aufgetreten.

9) Pat. W.R., geb. 15.1.23., Krankenblatt-Nr. 54/3926, stat. Behandlung vom 20.8.54. bis 1.9.54.

Anamnese: Verwandte des Vaters seien an Lungen-tbc gestorben. Als Kind Masern. Schon seit der Kindheit treten Krampfanfälle auf, die sich in letzter Zeit häuften. Mit 11 Jahren "Kinderlähmung", während dieser Zeit war das Sehvermögen stark herabgesetzt. Seit einem Jahr zunehmende Sehverschlechterung auf dem rechten Auge. Vor zwei Jahren erstmals Bestrahlung des

Naevus flammeus im Gesicht.

Aufnahmebefund am 20.8.54.: Rechts scharf begrenztes Feuermal im Bereich des 1. und 2. Trigeminusastes, auch auf den harten und weichen Gaumen übergreifend, ebenso betroffen die rechte Wangenschleimhaut.

Rechts leichte Blepharochalasis. In der Conjunctiva erscheinen die Gefäße erweitert und geschlängelt. Ein größeres Gefäßkonvolut findet man im äußeren Lidspaltenbereich. Am Fundus sieht man eine randständig excavierte und atrophische Papille mit nasaler Verdrängung der Gefäße, bei 11 Uhr ein kissenförmiges Hämangiom der Aderhaut. In der Conjunctiva bulbi des linken Auge finden sich einige Angiomknötchen. Die Lidspaltenhöhe beträgt rechts 9 mm, links 10 mm, der Hornhautdurchmesser jds 12,25 mm. Am rechten Auge wird unkorrigiert ein Visus von 5/7,5 und Nd I, am linken Auge 5/4 und Nd I angegeben. Die Messung des Druckes mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ ergibt rechts einen Wert von 32 mm Hg, links von 23 mm Hg. Die exorbitale Prominenz, gemessen mit dem Exophthalmometer nach HERTEL beträgt bei Basis 105 jds 14 mm. Das Gesichtsfeld zeigt rechts eine leichte Einschränkung von nasal. Das EEG spricht für ein Krampfleiden. Im Luftencephalogrammstellt sich der rechte Ventrikel etwas vergrößert dar. Röntgenologisch sind keine Kalkverschattungen nachweisbar.

Behandlung: Mit 3mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends ist der Druck am rechten Auge gut reguliert.

Verlauf: Bei einer Untersuchung nach 6 Jahren erweist sich der Augendruck durch Miotica weiterhin gut reguliert; keine Vi-

susverschlechterung. Am hinteren Linsenpol rechts findet sich eine beginnende Strahlencataract. Die epileptischen Anfälle nahmen an Häufigkeit zu.

Außer den Patienten mit voll ausgeprägtem Krankheitsbild fanden sich häufig Beobachtungen, die an das Vorliegen des STURGE-WEBER-KRABBE Syndroms denken liessen, bei denen aber die volle Symptomentrias nicht nachweisbar war. Bei der einen Gruppe zeigten sich Naevi flammei im Trigeminusbereich, ohne daß Augenstörungen auftraten. Die andere Gruppe enthält Beobachtungen buphthalmischer Augen ohne angiomatöse Veränderungen der Haut.

II. Naevus flammeus des ersten Trigeminusastes ohne Glaucom

Insgesamt kamen im beobachteten Zeitraum 30 Patienten mit Angiomen im Bereich des ersten Trigeminusastes zur Aufnahme. Es liessen sich dabei häufig noch zusätzliche Befunde erheben, die sich folgendermaßen zusammenfassen lassen:

1) Ein 9-jähriges Mädchen (Pat. I.R., geb. 3.7.48., Krankenblatt-Nr. 57/4091) kommt wegen eines intermittierenden Exophthalmus links. Bei der Untersuchung wird ein bereits behandelter handtellergroßer Naevus flammeus am linken Oberarm und über der Lendenwirbelsäule ein bohnengroßes Angiom gefunden. Eine Gefäßmißbildung der Orbita erscheint sehr wahrscheinlich, am linken Auge läßt sich ein kleines Aderhautangiom nachweisen. Der Augeninnendruck liegt im Bereich der Norm. Krämpfe traten bisher nicht auf. Röntgenologisch lassen sich im Schädel keine Verschattungen nachweisen.

2) Bei einem 3-jährigen Mädchen (Pat. E.R., geb.22.12.50, Krankenblatt-Nr. 54/1400) läßt sich folgender Befund erheben: Strabismus divergens concomitans. Die vorderen Augenabschnitte erscheinen beiderseits, links auch der Fundus unauffällig. Rechts findet sich dagegen ein Naevus chorioideae vasculosus et pigmentosus und ein Mikrophthalmus. Eine Untersuchung auf Toxoplasmose ergab einen positiven SABIN-FELDMAN Test von 1 : 4096.

3) Pat. M.K., geb. 3.3.31., Krankenblatt-Nr. 54/1095, stat. Behandlung vom 2.3. bis 6.3.54.

Anamnese: Erbkrankheiten oder Mißbildungen nicht bekannt. Als Kind Masern. Von Geburt an war das rechte Oberlid verdickt. Mit dem rechten Auge habe er schon immer schlechter als mit dem linken gesehen. Mit zwei Jahren sei ihm zweimal eine Cyste am rechten Oberlid und im Bereich der Orbita punktiert worden, die Geschwulst sei jedoch nach kurzer Zeit wieder gekommen.

Aufnahmebefund am 2.3.54.: Röntgenologisch keine Verschattungen im Gehirn, bisher keine epileptischen Anfälle.

Am rechten Auge ist die Lidspalte 1 mm enger als links. Keine Protrusio bulbi. Im medialen Lidspaltenbereich erstreckt sich ein großes Feuermal bis an den Limbus und greift auch auf das Oberlid über. Die Plica semilunaris ist miteinbegriffen. Die Conjunctiva tarsi zeigt überall kleine derbe rötliche Knötchen, die auch auf die Conjunctiva bulbi übergreifen. Am Fundus sieht man oberhalb der Papille ein grünlich schimmerndes Hämangiom der Aderhaut. Die Papille erscheint normal gefärbt und scharf begrenzt. Die übrigen Abschnitte finden sich links wie

rechts regelrecht. Am rechten Auge wird mit cyl + 0,5/150° ein Visus von 5/30 und Nd VII angegeben, links 5/4 und Nd I + 0,5 abgel.Die Messung des Augenbinnendrucks mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ ergibt rechts einen Wert von 25 mm, links von 18 mm.

Behandlung: Nahbestrahlung des Feuermals nach CHAOUL.

Verlauf: Bei einer Untersuchung am 23.5.55. zeigt sich der Oberlidtumor vergrößert, der Visus hatte sich trotz Korrektur auf 5/35 verschlechtert. Am 17.3.61. starb der Patient. Eine Sektion, durchgeführt im path. Institut der Stadt Nürnberg (Vorstand Prof. Dr. E.Rix), ergab als Hauptleiden eine Lymphogranulomatose.

4) Pat. D.W., geb. 30.12.34., Krankenblatt-Nr. 52/5640, stat. Behandlung vom 24.7.52. bis 1.8.52.

Anamnese: Keine Erbkrankheiten oder Mißbildungen in der Familie bekannt. Als Kind Masern und Scharlach, vor zwei Jahren Nephritis. Mit dem rechten Auge habe er schon immer schlecht gesehen. Mit 6 Jahren erfolgte Bestrahlung wegen eines "Kopftumors". Krämpfe traten bisher nicht auf.

Aufnahmebefund am 23.7.52.: Es finden sich Feuermale im Bereich des Gaumens rechts und im medialen Bereich des rechten Unterlids. Im nasalen Lidwinkel findet sich die Conjunctiva bulbi polsterartig vorgetrieben und gerötet. Auf der Iris zwischen 9 und 11 Uhr vermehrte Gefäßzeichnung. Die Linse zeigt eine Cataracta zonularis, sie erscheint außerdem gering nach nasal oben luxiert. Fundus: Die Papille erweist sich als tief trichterförmig excaviert. Die Venen erscheinen gestaut und geschlängelt.

Der Venenpuls ist auf Druck auslösbar. Es finden sich flache peripapilläre Aderhautangiome. Jds. besteht ein Embryontoxon corneae posterius. Das linke Auge ist im übrigen in allen Abschnitten regelrecht. Mit dem rechten Auge ist Fingerzählen in 1 1/2 m möglich; Visus links: 5/10p, + 1,0 cyl + 0,75/65° = 5/7,5 Nd I in 15 cm. Augenbinnendruck, gemessen mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ, rechts 24 mm Hg, links 17 mm Hg. Die exorbitale Prominenz beträgt mit dem Exophthalmometer nach HERTEL bei Basis 103 rechts 16 mm, links 18 mm. Gesichtsfeld nicht eingeengt.

Behandlung: Unter 3mal 3 % Pilocarpintropfen, abends 3 % Pilocarpinsalbe Normalisierung des Augendrucks. Hanbestrahlung des Feuermals nach CHAOUL.

Verlauf: Eine Untersuchung am 18.6.62. ergibt: Weiterhin gute Druckregulierung. Keine Verschlechterung des Visus jds. Die angiomatösen Veränderungen sind zurückgegangen.

5) Pat. U.J., geb. 25.4.61., Krankenblatt-Nr. 61/3200, stat. Behandlung vom 23.6.61. bis 5.7.61.

Anamnese: Ein Bruder zeigte bei der Geburt einen rudimentären 6. Finger. Ein Onkel mütterlicherseits wurde mit 16 Jahren an der linken Brust wegen eines Naevus vasculosus operiert. Die Eltern bemerkten bei dem Kind erstmals im Alter von 4 Wochen eine Schwellung um das linke Auge.

Aufnahmebefund am 23.6.61.: Es findet sich eine Protrusio bulbi links. Mit dem Exophthalmometer nach HERTEL findet sich eine exorbitale Prominenz von 18 mm rechts und 22 mm links (Basis 80). Das linke Unterlid ist von nasal nach temporal zunehmend bläulich verfärbt und bis zu Kirschgröße angeschwollen. Die

Schwellung erscheint weich und zurückdrückbar. Beim Schreien verstärkt sich die Protrusio bulbi links, es tritt am temporalen Lidwinkel und im Bereich des Oberlids der Tumor von hinten aus der Orbita hervor. Die Conjunctiva läßt einige gestaute Gefäße erkennen. Ophthalmoskopisch findet sich eine scharf begrenzte Papille von normaler Farbe und mäßig gestaute und vermehrt geschlängelte Venen. Ein Aderhautangiom läßt sich nicht nachweisen. Die Messung mit dem Tonometer nach SCHIÖTZ ergibt rechts einen Wert von 18 mm, links 22 mm Hg.

Am rechten Auge ergibt sich in allen Abschnitten ein regelrechter Befund.

An übrigen Befunden liessen sich erheben: Erbsgroßes erhabenes Feuermal am Rippenrand (D7) rechts. Weiterhin ein Feuermal streng linksseitig am weichen Gaumen bis auf die Uvula übergreifend. Der Hinterkopf lädt nach links aus. Links scheint eine leichte Muskeltonussteigerung vorzuliegen, die Sehnenreflexe finden sich links ebenfalls lebhafter als rechts. Intracerebrale Kalkschatten lassen sich röntgenologisch nicht nachweisen.

Im Liquor ist der Eiweißgehalt 56 mg%, die Zellzahl im Bereich der Norm; im EEG treten kurzzeitig höheramplitudige Zwischenwellen über der gesamten linken Hemisphäre auf. Der SABIN-FELDMAN Test fällt negativ aus. Es liegt der Verdacht auf eine intracerebrale Gefäßmißbildung nahe, da die lumbalen Eiweißwerte deutlich erhöht sind und links eine Reflexsteigerung vorliegt.

Behandlung: Bestrahlung des Feuermals nach CHAOUL.

Verlauf: Kontrolluntersuchungen am 29.5. und 18.7.63 er-

geben: Krämpfe traten bisher nicht auf. Das Orbitalfeuermal ist nach der Bestrahlung zurückgegangen. Die Tension beträgt jds. 22 mm Hg.

In Bezug auf die Lokalisierung ergab sich folgende Verteilung: Die Angiome waren 17mal am Oberlid, 7mal gleichzeitig auch am Unterlid lokalisiert; die Conjunctiven waren 8mal betroffen, die Iris 2mal, die Orbita 4mal; ein Aderhautangiom ließ sich 6mal nachweisen.

III. Buphthalmus ohne Naevus flammeus des ersten Trigeminusastes

Die 63 beobachteten buphthalmischen Augen wurden in 25 Fällen beidseitig gefunden, 4mal war nur das rechte, 9mal nur das linke Auge betroffen. Neben dem Buphthalmus zeigten sich relativ häufig noch andere Mißbildungen.

So fanden sich bei einem 2 Monate alten Säugling außer einem doppelseitigen Buphthalmus ein Hämangiom in der Leistenbeuge und ein Nabelbruch. (Pat. G.K., Krankenblatt-Nr. 54/4628).

Bei einem 2-jährigen Jungen (Pat. R.D., Krankenblatt-Nr. 61/846) zeigte sich an beiden buphthalmischen Augen eine Subluxatio lentis mit starker Iridodonesis und Atrophie des Irisvorderblattes. Die Mutter habe während der Schwangerschaft eine "Bläschenkrankheit" gehabt. Ebenfalls unklare Fieberzustände während dieser Zeit hatte die Mutter eines 1 1/2-jährigen Jungen (Pat. R.P., Krankenblatt-Nr. 58/1879), der links einen Buphthalmus, ein Intercalarstaphylom, jds. eine totale Hornhauttrübung und rechts zusätzlich einen Mikrophthalmus aufwies. Mit dem Bild

eines Morbus RECKLINGHAUSEN mit beidseitigem Buphthalmus kam ein 2 Monate altes Mädchen zur Aufnahme (Pat. G.G., Krankenblatt-Nr. 53/3394). In der Familie wies die Mutter die Hautform des Morbus RECKLINGHAUSEN auf, beim Bruder fanden sich ebenfalls Pigmentflecken auf der Haut. 5 Jahre später hatte sich bei dem Mädchen ein großer Tumor im Bereich der linken Gesichtshälfte gebildet; am Stamm waren café au lait-Flecken, am linken Unterschenkel ein Hämangiom. Schließlich sei der Fall eines 1/2-jährigen Jungen erwähnt (Pat. F.U., Krankenblatt-Nr. 54/2865), der beiderseits Buphthalmus mit einem Morbus CROUZON und einer Spina bifida aufwies.

Zusammenfassend für beide Gruppen sei noch die Geschlechtsverteilung erwähnt: Unter den 38 Beobachtungen mit Buphthalmus befinden sich 25 Jungen und nur 13 Mädchen. Bei den 30 Beobachtungen mit Angiomen ist das Verhältnis umgekehrt: es sind 24 Personen weiblichen, aber nur 5 Personen männlichen Geschlechts betroffen.

C. Vergleich der eigenen Beobachtungen mit der vorliegenden Literatur.

Die zum vollständigen Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE gehörenden Symptome fanden sich bei neun Beobachtungen. Bei sechs davon traten sie bereits in den ersten Lebensjahren auf, bei den restlichen dreien erst in späteren Jahren.

Die Veränderungen am Auge zeigen sich in ihrer Symptomatik verschieden, je nach dem Alter. Bei der Geburt oder in den

ersten Lebensjahren auftretende Augenbinnendruckerhöhung führt zu Hydrophthalmus, später beginnende Drucksteigerungen dagegen zum Bild des primären Glaucoms ohne Vergrößerung des Bulbus. Während bei den Frühformen mit Buphthalmus gehäuft Mißbildungen am Auge, speziell am Kammerwinkel vorliegen (WEBER, SAFAR, REIS, SEEFELDER, MAUMENEE, KREIBIG), müssen beim später auftretenden Glaucom andere auslösende Ursachen zugrunde liegen. Diese Spätformen, wie sie hier in den Beobachtungen der Pat. B.W.(Beob.7), Pat. M.N. (Beob.8), Pat. W.R. (Beob.9) vorliegen, finden sich auch in der Literatur häufig beschrieben (SCHRECK, PIETRUSCHKA, KREIBIG, BLUM und MUTRUX, BLODI, LUC, VOEGELE, SALUS, SAFAR, u.a. KREIBIG glaubt damit einen Beweis gefunden zu haben, daß hier nicht eine angeborene Veränderung des Kammerwinkels im Sinne der Befunde SAFARs vorgelegen haben kann, da sonst das Glaucom schon längst in Erscheinung und das Auge seit langem erblindet wäre. Eine Vergrößerung der intraocularen Teleangiektasien, wie sie SALUS vermutete, erfolgt nicht. Es wäre dies auch unwahrscheinlich, da der enge Zusammenhang zwischen Aderhautangiomen und Hautnaevi gesichert ist. Für den histologischen Aufbau der Naevi flammei gilt jedoch, daß sie niemals Proliferationserscheinungen an den Gefäßen zeigen und es später nur zu Ektasien von Kapillaren und Ausbildung von Kavernen kommt. Ein Größerwerden des Naevus flammeus erfolgt also nicht. In keiner der hier vorliegenden Beobachtungen war dementsprechend eine Ausbreitung der Feuermale zu sehen. Ihre Vergrößerung hielt lediglich Schritt mit dem Wachstum der befallenen Körperteile.

Als Glaucom auslösende Ursache wird neben den Mißbildungen

am Kammerwinkel vor allem das Aderhautangiom angenommen (SCHRECK, YAMANAKA, BALLANTYNE, BÄR, SALUS, KAISER, CLAUSEN, KRAUSE, KREIBIG, BOEKE, KIRANOFF, SATO). Die angiomatösen Mißbildungen, wie sie bei den Pat. M.N. (Beob. 8) und Pat. W.R. (Beob.9) nachweisbar sind, führen zu gesteigerter Kammerwasserproduktion und damit zu einer Druckerhöhung. ELSCHNIG und NAKAMURA bezeichnen es als "plethorisches Glaucom". Andere Autoren glauben, daß es durch das Aderhautangiom zum Abklemmen der Vv. vorticosae und damit zu Abflußstörungen kommt. JOY diskutiert die Möglichkeit, daß die Gefäße, die in Verbindung mit dem Schlemm'schen Kanal stehen, ebenfalls angiomatöse Veränderungen aufweisen und zum Verschluß führen. Ein gleichzeitiges Orbitalangiom, wie bei der Pat. U.J. und bei einer Beobachtung von PERSICHETTI oder ein intracranielles Angiom kann durch mechanische Beteiligung ein Glaucom auslösen (ROIZIN, GOLD, BERMAN, BONAFEDE).

SCHRECK nimmt zu dem Problem, daß es nicht in allen Fällen von STURGE-WEBER Syndrom ein Aderhautangiom zu finden ist, wie folgt Stellung: "In Übereinstimmung mit KREIBIG sei hier betont, daß die Diagnose eines Aderhautangioms intra vitam, also mit dem Augenspiegel, schwierig, ja in manchen Fällen unmöglich sein kann. Eine erhebliche Anzahl derartiger Neubildungen, rein okulare und solche mit Allgemeinbeteiligung bis zum Syndroma STURGE--WEBER, war erst nach der Enucleatio bulbi histologisch zu erkennen. Nachdem DANIS und van BOGAERT in einem Fall ein stummes Angiom der Aderhaut erst mikroskopisch entdeckt hatten, untersuchen sie 14 Patienten mit dem Leiden systematisch daraufhin.

Hierbei war es bei 10 von ihnen zu verifizieren, meist auch als Ursache des Glaucoms". Auch STOKES betont, daß ein makroskopisch negativer Befund an der Aderhaut nicht ausschließt, daß histologisch angiomatöse Veränderungen bestehen.

Daß es bei einem sichtbaren Aderhautangiom nicht immer zu Druckanstieg kommen muß, wie hier bei den Pat. D.W. und M.K., zeigen die Beobachtungen von HERVOUET, HALLERMANN, WOLLENSAK, DANIS und van BOGAERT.

Eine zweite Gruppe von Autoren nimmt an, daß die Druckerhöhung unabhängig von einem Aderhautangiom eintritt. v.RÖTH und KAUTZKY nehmen Störungen des sympathischen Systems oder der Vasomotoren an. Sie weisen auf die Tendenz der Naevi flammei hin, dem Versorgungsgebiet der Trigeminusäste zu folgen, die einen nervalen Einfluß vermuten lassen.

In neuerer Zeit wies JOY, gestützt auf Untersuchungen von DUNPHY, auf die Bedeutung einer Änderung der Capillarpermeabilität hin. Sie konnte nachgewiesen werden durch TYSON, der zeigte, daß i.v.-injiziertes Fluorescin am betroffenen Auge schneller in der Vorderkammer auftrat als im gesunden. MEHNEY fand außerdem im betroffenen Auge einen erhöhten Eiweißgehalt des Kammerwassers gegenüber dem gesunden. Die Bedeutung der Plasmaänderung im Kammerwasser betonen auch KINSEY und GRANT.

Neben den Veränderungen in der Chorioidea sind am Auge häufig noch andere Gefäßmißbildungen sichtbar. So sind bei dem Pat. D.W. Irisangiome und bei der Pat. P.S. deutlich erweiterte Irisgefäße, bei den Patienten M.K., M.N., W.R., H.K. stark geschlängelte und erweiterte Gefäße in der Conjunctiva bulbi des

betroffenen Auges zu sehen. Außerdem sind häufig die Gefäße der Retina gestaut und geschlängelt. BLUM und MUTRUX, CLAUSEN, KRAUSE erwähnen sie in ihren Arbeiten besonders. Ebenfalls auf einer Gefäßmißbildung beruhen dürfte die beim STURGE-WEBER-Syndrom manchmal auftretende Heterochromia iridis (VOEGELE, MOORE, GINZBURG, JOY).

Der beim Pat. J.B. zu beobachtende ausgedehnte Befall der ganzen Körperoberfläche und mehrerer Organe findet sich bereits häufiger beschrieben. So berichten WOHLWILL, YAKOVLEV, GUTHRIE, GIVNER, ROIZIN, BERMAN, GOLD über schwere angiomatöse Mißbildungen außer an den Augen, den Meningen und der Haut auch in den Plexus chorioidei, der Hypophyse, der Leber, der Milz, des Thymus, im Dickdarm und in den Ovarien. Die beim Pat. H.R. vorliegende homonyme Hemianopsie beruht nach der Auffassung von ZIELINSKI fast immer auf einem tiefliegendem, vom Plexus chorioideus ausgehenden Angiom im Hinterhorn des Seitenventrikels. Beobachtungen von GIAMPALMO und van BOGAERT bestätigen diese Theorie. Die zu erwartende Verkalkung dieser Gefäßmißbildung läßt sich bisher nicht nachweisen.

Dagegen finden sich hier, wie auch beim Pat. J.B. (Beob.6), angedeutet bei der Pat. I.S. (Beob.5) und der Pat. B.W. (Beob.7) die als charakteristisch bezeichneten doppelt konturierten geschwungenen Verschattungen im Occipitalbereich. Sie sind Ausdruck von Kalkablagerungen in der Hirnrinde. Im allgemeinen nimmt man heute an, daß das piale Angiom die primäre Schädigung darstellt, welche die intracerebralen Verkalkungen bewirkt (PETERS, LOUIS-BAR). Das Ausmaß der Verkalkung nimmt im Laufe

der Jahre zu. Daß dieser Vorgang auch ausbleiben kann, wie bei dem Pat. W.R. (Beob.9), obwohl die neurologischen Symptome auf eine entsprechende Veränderung hinweisen, erklärt PETERS folgendermaßen: "Die eigentliche Verkalkung ist ein sekundärer Vorgang, der nicht in allen Fällen erreicht wird. Die Verkalkung, bzw. seine Vorstadien sind auch keineswegs Ursache des Hirnschwunds, sondern letzterem fakultativ koordiniert". Ähnliche Beobachtungen machten HOSOI, Fr. KOCH, van BOGAERT, DANIS.

Als Ausdruck dieser Hirnschädigung kommt es zu verschiedenen Ausfallerscheinungen, meistens epileptiformen Anfällen vom Jackson-Typ (Pat. H.R., Pat. I.S., Pat. M.N., Pat. W.R.) oder allgemeinen Krämpfen mit Bewußtseinsverlust (Pat. H.K., Pat. J.B.). Dazu kommen verschieden lang anhaltende Paresen: die Pat. P.S. konnte nach einem Anfall die linke Körperhälfte über Stunden nicht bewegen, bei der Pat. I.S. besteht eine Lähmung des rechten Beines seit einem Jahr. In besonders schweren Fällen kommt es zu contralateraler Hemiplegie (WEBER, BETHOUX, ISNEL, MARCOULIDES, SCHÄFER), wie sie auch bei dem Pat. H.R. zu beobachten ist. Der Lokalisation der Schädigung entsprechend handelt es sich immer um spastische Lähmungen. Im Gegensatz zur Meinung ZWEIMÜLLERs, wonach die obere Extremität meist stärker betroffen sei, erfasst bei den hier erwähnten Patienten die Lähmung Arme und Beine gleichmäßig stark.

Nur selten tritt der Buphthalmus beidseitig auf. Entsprechend erstrecken sich, wie hier beim Pat. J.B., die Naevi flammei auf beide Gesichtshälften. Bemerkenswert erscheint, daß die Krämpfe ebenfalls beidseitig auftreten (und gleichzeitig), eine Schä-

digung beider Hirnhemisphären somit sehr wahrscheinlich ist.

Zusätzlich zu den charakteristischen Merkmalen des Syndromenbildes kommt es manchmal noch zu Hypertrophie einzelner Körperteile. So finden sich beim Pat. H.R. eine deutliche Hyperplasie der angiomatös veränderten Gesichtshälfte und der oberen Extremität. Der rechte Arm ist gegenüber dem linken um 4 cm länger. Die Beine unterscheiden sich dagegen nicht.

Ein weiterer entsprechender Befund läßt sich bei dem Pat. J.B. erheben: es fällt eine Hyperplasie beider Wangen auf, außerdem zeigt sich eine rüsselförmige Vergrößerung der Oberlippe und eine auffallend breite Zunge. ESSER berichtet einen ähnlichen Befund: es war ebenfalls der ganze Körper mit Naevi bedeckt, eine Gesichtshälfte erschien "gedunsen", die Zunge relativ zu groß.

Von diesen zusätzlichen Veränderungen wird in der neueren Literatur zunehmend berichtet. Es handelt sich dabei um Mischformen zwischen den einzelnen Krankheitsbildern der Phakomatosen; besonders häufig finden sich Übergänge zwischen dem STURGE-WEBER Syndrom und dem Syndrom nach KLIPPEL-TRÉNAUNAY (NONNENMACHER, PIETRUSCHKA, HARTLEB, SEIGE, PARKES, WEBER, GÜNTHER, SCHMUTTERMEIER, KREIBIG, NAKAMURA, PERERA, u.a.). Bei dem letztgenannten kommt es zusätzlich zu den Gefäßnomalien noch zu Veränderungen des Weichteil- und Skelettsystems. In der Regel handelt es sich um hypertrophe Wachstumsstörungen des mesenchymalen Stützgewebes. Außerdem finden sich im hypertrophierten Körperteil variköse Venektasien. Die Veränderungen bei den beiden Patienten mögen ein Beweis sein für die Ansicht PIETRUSCHKAs, daß nur ein

gradueller Unterschied zwischen den Syndromen von STURGE-WEBER und KLIPPEL-TRÊNAUNAY besteht.

Die Sicherung der Diagnose ist meist nicht schwierig. Die Druckerhöhung im Auge erreicht meist hohe Werte, die Naevi flammei und die Krampfanfälle geben weitere Anhalte. Das Röntgen, das EEG und das Encephalogramm haben sich in zweifelhaften Fällen bewährt. Die Angiographie läßt bei negativen Ergebnissen keine weiteren Schlüsse zu, da nur kleinste Gefäße in den Prozess miteinbezogen sind. Der bei zwei Patienten festgestellte erhöhte Eiweißgehalt im Liquor läßt vermuten, daß dieser Untersuchung ebenfalls eine gewisse Bedeutung zukommt. Einen entsprechenden Befund teilt lediglich BOCK mit.

Trotz der teilweise schweren Ausfallerscheinungen an den betroffenen Augen lassen sich therapeutisch gute Resultate erzielen. Für die Regulierung des erhöhten Augendruckes bewährte sich besonders die Cyclodiathermiepunktur (VOGT) in der Modifikation nach SCHRECK unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae. Die bei sieben der hier angeführten Patienten durchgeführte Operation mußte in einem Fall (Pat. H.R.) wiederholt werden. Sonst ergaben sich postoperativ und nach Ordination von 3 oder 5mal 3 % Pilocarpintropfen und 3 % Pilocarpinsalbe abends Druckwerte im Bereich der Norm. Das Sehvermögen verschlechterte sich für gewöhnlich nicht weiter.

Zur Behandlung des Naevus flammeus scheint die Nahbestrahlung nach CHAOUL auch kosmetisch günstige Resultate zu liefern. Die Feuermale blassen ab, Teleangiektasien treten kaum auf.

Die Pathogenese der Erkrankung ist trotz der Zuteilung des

Syndroms zu den Phakomatosen noch unbekannt.

Durch STREETER wurde nachgewiesen, daß sich in der Entwicklung der Gefäßversorgung des Gehirnes das Primordial-Gefäßsystem aufteilt. Ein innerer Abschnitt von ihm zieht zum Gehirn und der Retina, ein äußerer zu den Meningen, der Chorioidea und dem Gesicht. Diese gemeinsame Gefäßabstammung kann die Mißbildungen erklären, die ihre Versorgungsgebiete umfaßt. Der funktionelle Parallelismus zwischen den Meningen und der Aderhaut sind in diesem Zusammenhang erwähnenswert (REESE). PETERS nimmt als primäre Ursache des Leidens ebenfalls eine mesodermale Entwicklungsstörung an. Er faßt die Veränderungen an den ektodermalen Organen als sekundäre Erscheinung auf, wobei den durch das Piaangiom auftretenden Kreislaufstörungen eine entscheidende Rolle in der Entstehung der atrophischen Vorgänge am Gehirn zuerkannt wird. Seine Anschauung untermauert er mit dem Hinweis, daß die cerebralen Ausfallerscheinungen erst im zweiten Lebensjahr auftreten, sich diese bei einer ektodermalen Entwicklungsstörung aber früher manifestieren müßten. Dagegen stehen jedoch die Beobachtungen vieler anderer Autoren (KÜHNKE, SCHÄFER, GOETERS, ESSER, FALK), die epileptiforme Anfälle bereits zu einem früheren Zeitpunkt beschreiben. Im hier vorliegenden Krankengut finden sich ebenfalls drei Beobachtungen (die Pat. I.S., J.B., H.K.), die schon in den ersten Lebensmonaten cerebrale Krampfanfälle zeigten.

ESSER, KROLL und STÄMMLER dagegen glauben, daß eine ektodermale Fehlbildung im Gehirn und in den Vasomotoren von Hirn, Haut und Auge zu anatomischen Wandveränderungen der Blutgefäße

und zu Störungen des Kreislaufes, besonders im Gehirn führen. YAKOVLEV und GUTHRIE rechnen die Hämangiomatose zum sogenannten neurocutanen Syndrom. Je nachdem, zu welchem Zeitpunkt des fetalen Lebens die Mißbildung der bereits differenzierten Blutgefäße durch Schädigung einsetzt, soll es nach ihrer Theorie zur Entstehung einer Angiomatose, einer Neurofibromatose oder einer tuberösen Hirnsklerose kommen. Eine ähnliche, nicht so weit gehende Zusammenfassung schlägt GRAUL unter dem Namen ekto--neurodermale Hamartome vor. Er ist der Überzeugung, daß die Syndrome STURGE-WEBER, KLIPPEL-TRÉNAUNAY und PARKES-WEBER eine pathogenetische Einheit bilden. Die Beobachtungen von NONNENMACHER, PIETRUSCHKA und die hier angeführten Patienten H.R. und J.B. zeigen Übergänge zwischen diesen Syndromen und können damit als Bestätigung dieser Ansicht gelten. Hier sei noch einmal auf die Zusammenfassung mehrerer derartiger Krankheitsbilder unter dem Begriff der Phakomatosen durch van der HOEVE hingewiesen, denen alle eine Schädigung des Ektoderms zugrunde liegt.

Einen nervösen Einfluß, der auf Grund der Tatsache angenommen wird, daß das Gesichtshämangiom üblicherweise dem Laufe eines oder mehrerer Äste des Trigeminus folgt, vermuten u.a. v.RÖTTH, ROENNE, KÜHNKE, CUSHING, VERHOEFF, FREESE, IMAI, LUND und KAUTZKY. KAUTZKY glaubt, daß die Piaangiomatose im allgemeinen in der Region gefunden wird, deren Dura vom gleichen Nerven innerviert wird wie das vom Naevus befallene Hautgebiet. Die Störung des parasympathischen Anteils der sensiblen Trigeminusäste führen zu Vasodilatation und Angiomatose.

Ob die Erkrankung wie die anderen zu den Phakomatosen gehörenden Syndromenbilder hereditär ist, konnte bis jetzt nicht entschieden werden. Sicher tritt ein voll ausgeprägtes Krankheitsbild nur äußerst selten über zwei Generationen hinweg auf. KOCH hat unter dem Gesichtspunkt der Vererbung die in der Literatur berichteten Fälle gesammelt und stellt fest, daß es wegen der "Mannigfaltigkeit und Ungleichheit des Ausprägungsgrades dieses Krankheitsbildes" sehr schwer sei, exakte Angaben über eine sichere Vererbung zu machen. Er glaubt an einen überwiegend recessiven Erbgang. Entsprechende Beobachtungen finden sich bei GEYELIN und PENFIELD, TOURRAINE, SOLENTE und GAUTIER, OPPENHEIM in der älteren Literatur, bei BERLINER und BREININ, DOWNING und KREIDBERG, PIETRUSCHKA in den neueren Veröffentlichungen. LAMY, AUSSANAIRE, JAMMET und GAYNO sprechen von einem heredofamiliären Charakter der Krankheit.

Eine voll ausgeprägte Symptomentrias kommt nur selten vor. Viel häufiger sind die Fälle, in denen nur ein oder zwei Zeichen des Krankheitsbildes auftreten. Inwieweit sie dabei dennoch als "formes frustes" bezeichnet werden können, muß im Einzelfall entschieden werden.

In den anfangs aufgeführten Beobachtungen mit Bupthalmus oder mit Naevus flammeus lassen sich sicher nicht alle in das STURGE-WEBER Syndrom einreihen. Das gilt besonders für buphthalmische Augen, bei denen mannigfache Mißbildungen des Kammerwinkels, des Schlemm'schen Kanals, der Aderhautgefäße, usw. vorliegen können. Sind dabei jedoch noch andere Veränderungen wie Hämangiome, geistige Unterentwicklung feststellbar, so ist

der Verdacht auf eine kombinierte Mißbildung gegeben. In dieser Hinsicht als ergiebiger zeigen sich die beobachteten Fälle mit Naevi flammei. Da die Naevi bei der STURGE-WEBER'schen Krankheit an Größe nicht zunehmen, handelt es sich bei den 16 Beobachtungen, bei denen dies eintrat, wahrscheinlich um andere Formen von Blutgeschwülsten. Ist jedoch z.B. ein Aderhautangiom mit einem Angiom der Orbita und einem Naevus flammeus am Oberarm verbunden, oder wie in einem anderen Fall ein Naevus teleangiectaticus der Lider, der Orbita, der Wange und des Gaumens zu sehen, so erscheint es berechtigt diese Formen unter die "formes frustes" des Syndroms einzureihen.

BELLO und FRANÇOIS bezeichnen die Fälle, bei denen nur ein Aderhautangiom und Naevi flammei der Haut ohne jede Cerebralbeteiligung bestehen, als Angiomatosis LAWFORD. Es soll hier jedoch offen gelassen werden, ob eine solche weitere Unterteilung sinnvoll ist. Allerdings würde es dem besseren Verständnis dienen, auch diese Formen zum STURGE-WEBER Syndrom zu zählen.

Zur Frage der inkompletten Fälle wird verschieden Stellung genommen. LOUIS-BAR, BLUM und MUTRUX vertreten die Ansicht, daß erst bei Vorliegen von zwei für die Krankheit typischen Symptomen die Diagnose gestellt werden sollte. BERGSTRAND schreibt dagegen: "Es ist nicht unmöglich, daß die zahlreichen Fälle von Naevus flammeus über einem oder mehreren Bezirken der Trigeminusäste, ohne irgendwelche anderen Symptome, "formes frustes" von STURGE-WEBER Krankheit sind".

Über die Zugehörigkeit dieser Grenzfälle können Zweifel bestehen, jedoch sollte man den Begriff des Syndroma STURGE--WEBER-KRABBE nicht zu eng fassen, solange die Ätiologie der Krankheit ungeklärt ist.

D. Zusammenfassung

In den Jahren 1951-1961 kamen insgesamt 9 Patienten mit dem Syndroma STURGE-WEBER-KRABBE zur Beobachtung. Im gleichen Zeitraum wurden 29 Patienten mit Angiomen der Haut im Trigeminusbereich ohne Glaucom und 38 Kinder mit Buphthalmus ohne Naevi flammei behandelt. Damit vergesellschaftet traten häufig andere Mißbildungen auf.

Bei 6 Patienten liessen sich angiomatöse Veränderungen am Bulbus, bei 3 Patienten Aderhautangiome nachweisen. Röntgenologisch fanden sich Verschattungen im Occipitalbereich des Gehirns in 3 Beobachtungen; epileptiforme Anfälle traten hingegen bei 7 Patienten auf. Anhand zweier einschlägiger Beobachtungen wurde auf den Zusammenhang zwischen dem hier beschriebenen Symptomenkomplex und dem Syndrom nach KLIPPEL-TRÊNAUNAY hingewiesen.

Therapeutisch wurde bei 7 Patienten mit voll ausgeprägtem Krankheitsbild die Cyclodiathermiepunktur (VOGT) in der Modifikation [illegible] unter Miterfassung beider Aa. ciliares posteriores longae durchgeführt. Einmal war eine Zweitoperation nötig.

Ein familiär gehäuftes Auftreten, wie bei den anderen Phakomatosen liess sich an unserem Krankengut nicht nachweisen.

Als formale Pathogenese wird eine mesodermale (die Gefäße betreffend) oder ektodermale (das Gehirn und die Nerven betreffend) Entwicklungsstörung angenommen. Im Hinblick auf die unklare causale Pathogenese sollte der Begriff der "formes frustes" nicht zu eng gefasst werden.

E. Literaturverzeichnis

Anderson, J.R.: Hydrophthalmia or congenital Glaucoma; London, Cambridge Univ. Press 1939

Aynsley: Brit.J. of Ophth., 1929, Bd.13, S.612

Bär, C.: Z. f. Augenhk., 1925, Bd.57, S.628

Ballantyne, A.J.: Brit. J. of Ophth., 1931, Bd.14, S.481

Bello, D.: Rass. ital. Ottalm., 1957, Bd.26, S.299

Bergstrand, H., Olivecroma, H., Tönnis, W.,: Gefäßmißbildungen und Gefäßgeschwülste des Gehirns; Thiemeverlag Leipzig, 1936

Berliner, M., Breinin, G.: amer. Arch. of Ophth., 1951, Bd.46 S.39

Béthoux, C., Isnel, R., Marcoulidès, J.: Rev. neur., 1936 Bd.66(II)

Bing, R., Brückner, R.: Gehirn und Auge; Schwabe-Verlag, Basel 1954

Blodi, F.: Ophth., 1949, Bd.117,S.82

Blum, J.D., Mutrux, G.: Ophth. (Basel), 1949, Bd.118, S.781

Bock, R.H.: Amer. J. Ophth., 1950, Bd.33, S.1121

Böke, W.: Ophth., 1957, Bd.134, S.373

Bogaert, van L.: Acta neurol. et psychiatr. belg. 1950, Bd.50 S.525

Clausen, W.: klin. Mbl. Augenhk., 1928, Bd.81, S.393

Cushing, H.: J. Amer. Med. Assoc., 1906, Bd.47, S.178

Cushing, H., Bailey: Tumors arising from the blood vessels of the brain; Springfield, Charles C. Thomas, 1928

Danis, P.: Acta neur. et psychiatr. belg., 1950, Bd.50, S.615

Danis, P., Bogaert, van L.: Acta neur. et psychiatr. belg. 1951, Bd.51, S.74

Downing, Kreidberg: Amer. J. Pediatr., 1949, Bd.34, S.564

Dunphy, E.B.: Amer. J. Ophth., 1935, Bd.18, S.709

Elschnig, A.: Z. Augenhk., 1918, Bd.39, S.189

Elwyn, H.: Diseases of the Retina; the Blakiston Comp. (Canada) 1947, S.158

Esser, P.H.: Arch. f. Psychiatr., 1941, Bd.113, S.440

Falk, W.: Österr. Z. Kinderhk., 1950, Bd.5, S.175

François, J.: Ophth., 1951, Bd.122, S.215

Freese: ref. klin. Mbl. Augenhk., 1920, Bd.65, S.922

Geyelin, H.R., Penfield, W.: Arch. of Neur., 1929, Bd.21, S.1020

Giampalmo, A.: Riv. Path., 1940, Bd.32, S.1

Ginzburg, J.: klin. Mbl. Augenhk., 1926, Bd.76, S.393

Givner, J., Roizin, L., Berman, H., Gold, G.: Transact. Amer. Acad. Ophth. Oto-laryng., 1957, Bd.61, S.475

Goeters, W.: Mschr. f. Kinderhk., 1941, Bd.86, S.122

Graul, E.H.: Strahlenther., 1953, Bd.89, S.409

Günther: Münchn. med. Wschr., 1955, Bd.34, S.1118

Hallermann, W.: klin. Mbl. Augenhk., 1955, Bd.127, S.694

Hartleb, O., Seige, K.: Münch. med. Wschr., 1955, Bd.97, S.428

Hebold, O.: Arch. f. Psychiatr., 1913, Bd.51, S.445

Hervouet, F., François, J.: [illegible] klin. Mbl. Augenhk., 1960, Bd.136, S.300

Hoeve, [illegible]: [illegible] Augenhk., 1923, Bd.111, S.1

Hosoi, K.: Am. J. Path., 1930, Bd.6, S.235

Imai, N.: Acta soc. Ophth. Jap., 1932, Bd.36, S.114

Joy, H.H.: Am. J. Ophth., 1950, Bd.33, S.1401

Kaiser, J.H.: Dt. med. Wschr., 1928, Bd.54, S.996

Kalischer, S.: Berl. klin. Wschr., 1897, Bd.34, S.1059

Kautzky, R.: Dtsch. Z. Nervenhk., 1949, Bd.161, S.506

Kinsey, V., Grant, W.: Brit. J. Ophth., 1944, Bd.28, S.351

Kiranoff: klin. Mbl. Augenhk., 1925, Bd.74, S.502

Koch, Fr.: Z. Kinderhk., 1938, Bd.59, S.638

Koch, G.: Z. menschl. Vererb. u. Konstit.lehre, 1942, Bd.25, S.695

Krabbe, K.: Revue neur., 1932, Bd.1

dito: Arch. of Neurol., 1934, Bd.32, S.757

Krause, K.: Z. Augenhk., 1929, Bd.68, S.244

Kreibig, W.: klin. Mbl. Augenhk., 1941, Bd.107, S.597

dito: klin. Mbl. Augenhk.,1944, Bd.110, S.208

Kühnke, F.: Mschr. f. Kinderhk., 1941, Bd.88, S.78

Lamy, Aussanaire, Jammet, Gayno: Arch. franc. Paed., 1949 Bd.6, S.302

Lannois, Bernoud: Nouvelle Iconog. de la Saltpêtrière, 1898, Bd.11, S.446

Louis-Bar, D.: Confinia neur., 1944, Bd.6, S.1

Luc, J.: Brit. J. Ophth., 1958, Bd.42, S.296

Lund, M.: Acta psychiatr. (Kopenh.), 1949, Bd.24, S.569

Luschka, H.: Virchow's Archiv, 1854, Bd.6, S.458

Maumenee, E.: Amer. J. Ophth., 1959, Bd.47, S.827

Mehney, G.: Arch. Ophth., 1937, Bd.17, S.1018

Milles, W.: Trans. Ophth. Soc., 1884, Bd.4, S.168

Moniz, E., Lima, A.: Revue, neur., 1935, Bd.63

Moore, R.F.: Brit. J. Ophth., 1929, Bd.13, S.252

Näcke, P.: Neur. Zbl., 1905, Bd.24, S.30

Nakamura: klin. Mbl. Augenhk.; 1922, Bd.69, S.312

Nonnenmacher, H.: klin. Mbl. Augenhk., 1952, Bd.121, S.533

dito: klin. Mbl. Augenhk., 1955, Bd.126, S.154

Oppenheim, H.: Neur. Zbl., 1913, Bd.32

Parkes, W.: J. Neurol. Psychopath., 1922, Bd.3, S.134

Perera, Ch.: Arch. of Ophth., 1936, Bd.14, S.626

Persichetti, C.: Boll. d'ocul, 1941, Bd.20, S.133

Peters, G.: Z. Neurol., 1939, Bd.164, S.365

Peters, G.: Handbuch d. spez. path. Anatomie, Bd.13/Teil 4, S.696, Springer-Verlag, 1956

Pietruschka, G.: klin. Mbl. Augenhk., 1960, Bd.137, S.545

Reese, A.B.: Tumors of the Eye. Cassel und Company limited 1954

Reis, : Arch. f. Ophth., 1905, Bd.60, S.1

Roenne, H.: Acta dermat. Venerol., 1937, Bd.18, S.591

Rötth, von A.: klin. Mol. Augenhk., 1926, Bd.80, S.405

Roizin, L., Gold, G., Berman, H., Bonafede, V.: J. Neuropath. exp. Neurol., 1959, Bd.18, S.75

Safar, K.: Z. Augenhk., 1923, Bd.51, S.301

Salus, R.: klin. Mbl. Augenhk., 1923, Bd.71, S.305

Sato, T.: Acta Soc. ophth. jap., 1941, Bd.45, S.13

Schäfer, W.: Mschr. Kinderhk., 1931, Bd.50, S.35

Schirmer, R.: Arch. f. Ophth., 1860, Bd.7., S.119

Schmuttermeier, E.: Münchn. med. Wzschr.: 1954, S.154

Schreck, E.: Dermatologie u. Venerologie (H.A. Gottron und W. Schönfeld), Bd.IV, S.913, Thieme-Verlag, 1960

Seefelder: Arch. Ophth., 1906, Bd.63, S.205

Stämmler, M., Kroll, F.W.: Arch. Psychiatr., 1948, Bd.181, S.168

Stokes, J.: South. med. J., 1957, Bd.50, S.82

Streeter, G.L.: Contrib. Embryol., 1918, Bd.8, S.7

Sturge, W.: Clin. Soc. Trans., 1879, Bd.12, S.162

Tourraine, Solente, Gautier: zit. nach Fr. Koch

Tyson, H.H.: Arch. Ophth., 1932, Bd.8, S.365

Voegele, J.: klin. Mbl. Augenhk., 1925, Bd.74, S.775

Weber, F.: J. Neurol., 1922, S.134

Wohlwill: zit. nach Hayward

Wollensak, J.: klin. Mbl. Augenhk., 1962, Bd.141, S.559

Yakovlev, P.I., Guthrie: Arch. Neurol. Psychiatr., 1931, Bd.26, S.1145

Yamanaka: klin. Mbl. Augenhk., 1927, Bd.78, S.372

Zielinski, H.W.: Augensymptome bei intracraniellen Aneurysmen und Angiomen. Bücherei des Augenarztes, Heft 18, Enke-Verlag, 1957

Zweimüller, E.: Österr. Z. Kinderhk., 1952, Bd.7, S.35

F. Lebenslauf

Am 14.7.1937 wurde ich, Ernst Jürgen Kilian als Sohn des Direktors Dr. Georg Kilian und seiner Ehefrau Johanna, geb. Stark in Weiden/Opf. geboren. 1943 wurde ich in Wien eingeschult, von 1944 bis 1947 besuchte ich die Volksschule in Velburg/Opf. Anschließend trat ich in die Oberrealschule Fürth ein. Von 1952 an war ich schließlich Schüler am städt. Gymnasium in Witten/Ruhr, an dem ich im April 1957 meine Reifeprüfung ablegte. Im Sommersemester 1957 begann ich das Medizinstudium in Erlangen und bestand hier nach dem Wintersemester 1959/60 das Physikum. Nach drei Semestern in Wien und Bonn kehrte ich nach Erlangen zurück und beendete mein Studium am 9.7.1963 mit dem Abschluß des Staatsexamens.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Dr. E.Schreck für die Überlassung des Themas und die Übernahme des Referats zu danken.

GEDRUCKT BEI LUDWIG MÜLLER ERLANGEN